

Docteur René FOUCHARD

DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

EXTERNE DES HOPITAUX



Contribution à l'Étude clinique

DU

Syndrome pseudo-bulbaire

A FORME PARKINSONNIENNE



PARIS

JOUBE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, Rue Racine, 15

1921

A MON PÈRE

A MA MÈRE

*Faible témoignage de notre
amour filial et de notre pro-
fonde reconnaissance.*

MEIS ET AMICIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur LETULLE

**Professeur d'Anatomie pathologique
Membre de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'honneur**

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

Monsieur le Professeur DELBET

Monsieur le Professeur RÉNON

Monsieur le Docteur KLIPPEL

Monsieur le Docteur MOUCHET

Monsieur le Docteur BOISSARD (*in memoriam*)

A Monsieur le Docteur LHERMITTE

Médecin de l'Hospice de Villejuif

*Qui a bien voulu nous inspirer
le sujet de cette thèse et nous
guider de ses conseils. Avec nos
respectueux remerciements,*



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Contribution à l'Étude clinique
DU
SYNDROME PSEUDO-BULBAIRE
A FORME PARKINSONIENNE

INTRODUCTION

Arrivé au terme de nos études médicales et n'ayant pu oublier l'excellente année d'Externat passée dans le service de M. le Dr Klippel, ayant gardé de l'enseignement de notre maître le goût à l'étude des questions neuro-pathologiques, ayant eu d'autre part la bonne fortune de nous adresser à M. le Dr Lhermitte, médecin de l'hospice de Villejuif,

Nous avons été doublement heureux d'être appelé à traiter sur ses indications et ses conseils, ce sujet tout spécialement à l'ordre du jour.

Qu'il nous soit permis de remercier ici M. le Dr Cornil, des conseils et de l'aide précieuse qu'il nous a si obligeamment donnés pour la rédaction de ce travail.

L'intérêt d'actualité qui s'attache à la physiologie pathologique des noyaux gris centraux d'une part,

la fréquence des formes parkinsoniennes de l'encéphalite léthargique d'autre part, ont posé par extension la question de la pathogénie des syndromes parkinsoniens séniles, observés fréquemment dans les hospices de la vieillesse.

Dans plusieurs communications récentes à la Société de Neurologie, M. Lhermitte et Cornil ont particulièrement attiré l'attention sur les formes cliniques que pouvait revêtir le syndrome parkinsonien du vieillard.

L'aspect clinique de la maladie de Parkinson vraie présente en effet avec le syndrome pseudo-bulbaire ou avec les troubles dysbasiques des lacunaires une parenté qui a frappé les auteurs.

Dans ses leçons cliniques, Brissaud le premier, attira l'attention sur la similitude des troubles moteurs des parkinsoniens et ceux observés chez certaines pseudo-bulbaires.

Parlant de la démarche à petits pas (Déjerine) il dit en effet : « Elle n'est pas sans analogie avec la démarche des parkinsoniens » et plus loin, précisant les caractères de la dysarthrie pseudo-bulbaire, il ajoute : « Ici, encore, vous ne pouvez pas, ne pas reconnaître une grande similitude, je n'ose pas dire parenté, entre la *maladie pseudo-bulbaire* et la *maladie de Parkinson*. »

Il nous faut citer de plus la remarque déjà faite par J. Ferraud dans son travail inspiré par P. Marie sur les lacunes de désintégration ;

Après avoir décrit la démarche à petits pas du

lacunaire il ajoute : « Mais c'est surtout la démarche des parkinsoniens qui ressemble à celle des lacunaires ; s'ils n'avaient la fixité du masque, leur tremblement particulier et la propulsion en avant qui vient un peu modifier leur manière de s'avancer, on pourrait croire qu'eux aussi, marchent à petits pas.

En réalité la ressemblance est plus frappante encore, lorsqu'on constate la fréquence du masque figé chez les parkinsoniens séniles et l'absence dans certains cas du tremblement et de la rétro ou propulsion chez les Parkinsoniens vrais, dans la forme catatonique par exemple : Ce travail qui nous a été inspiré par M. le Dr Lhermitte était à peu près terminé lorsque est survenu la réunion annuelle de la Société de Neurologie et la discussion sur les syndromes parkinsoniens.

Nous avons donc pu ajouter quelques faits nouveaux à plusieurs chapitres afin de bien préciser les données actuelles sur cette question.

DIVISION DU SUJET

A la vérité, notre étude comporte, comme nous l'avons déjà dit, des considérations cliniques sur une forme bien spéciale du syndrome pseudo-bulbaire du vieillard, *la forme parkinsonienne*.

Tout d'abord nous avons rapporté à l'appui de notre thèse des observations que nous à communiquées M. le D^r Lhermitte, observations auxquelles nous avons ajouté quelques cas personnels recueillis dans son service de l'hospice P. Brousse à Villejuif.

Nous avons groupé ces faits en cherchant à dégager les caractères principaux de cette forme clinique.

Nous avons ajouté à cette étude quelques arguments d'ordre anatomo-pathologiques et enfin, nous avons précisé les caractères différentiels diagnostiques qui peuvent permettre de séparer les formes cliniques décrites par MM. Lhermitte et Cornil de la maladie de Parkinson vraie et des syndromes parkinsoniens de l'encéphalite léthargique.

LES FAITS

Comme nous le rappelons dans l'introduction, Brissaud eut, le premier, le mérite de tenter une discrimination du syndrome pseudo-bulbaire. Quelque restriction qu'il pût apporter ultérieurement il considérerait alors que 2 variétés de paralysie pseudo-bulbaire pouvaient être décrites.

L'une, due à la destruction des faisceaux géniculés, dans laquelle la dysarthrie, les troubles de la phonation et de l'intelligence sont prédominants, l'autre conditionnée par des altérations des corps opto-striés et dans laquelle, la perturbation de la mimique, de la déglutition, de la mastication sont les plus apparentes ; c'est à ce second groupe que répond le type clinique que nous avons à étudier.

Nous rapporterons 2 observations dont l'une a été publiée par MM. Lhermitte et Cornil à la Société de Neurologie de mars 1921 et que nous avons complétée personnellement depuis ce dernier examen, l'autre inédite, nous a été communiquée par ces auteurs.

OBSERVATION I

A..., âgé de 63 ans, a exercé pendant seize ans la profession de boucher puis celle de vaguemestre qu'il a gardée jusqu'à l'apparition des manifestations de la maladie pour laquelle il est hospitalisé à P. Brousse.

Aucun antécédent pathologique en dehors d'une fracture de la rotule gauche il y a trente ans.

En mai 1916 à 7 heures du soir, pendant son dîner, le malade éprouva un étourdissement sans perte de la connaissance. Sa femme nous dit que pendant quelques instants son mari eut les yeux hagards et la parole « embrouillée ». Il peut se rendre à son lit sans aide et demeure alité pendant plusieurs jours. Lorsque, au huitième jour le malade se leva on remarquait une maladresse des membres gauches mais vers le quinzième jour tout était rentré dans l'ordre hormis la parole qui était légèrement troublée.

Le malade reprit une occupation moins fatigante mais le 3 mars 1916 il fit une chute dans l'escalier qui détermina une fracture sus-condylienne du fémur gauche dont il reste aujourd'hui un raccourcissement de 2 centimètres.

Dès cette époque les troubles du langage étaient assez marqués, après la consolidation de la fracture, le malade se leva mais la marche se montra sensiblement plus difficile.

Le 24 janvier 1920 A..., est hospitalisé à P. Brousse et l'examen à l'entrée fournit les résultats suivants :

Troubles moteurs. — Marche à petits pas par saccade avec traînement de la jambe gauche. Mouvements volontaires possibles mais lents. Facies figé, arc sénile marqué.

Réflexes tendineux. — Vifs à droite; *réflexes cutanés plantaires* en flexion avec signe de l'éventail bilatéral.

Extension spontanée du gros orteil droit. Troubles pharyngés, engouement, reflux des liquides par le nez, viscères normaux. Réaction de B. W. négative.

Actuellement (janvier 1921). — Les troubles sus-mentionnés se sont aggravés

Attitude. — Le sujet se tient fléchi en avant, la tête inclinée sur le tronc, les membres inférieures en demi-flexion.

Facies. — Complètement figé, inexpressif ou vaguement pleurard, le front est plissé, les yeux largement découverts ne clignent pas, le regard fixe ne reflète aucune expression.

Motilité volontaire élémentaire. — Tous les mouvements des membres, de la tête et du tronc peuvent être effectués normalement, sans trouble de la coordination et sans affaiblissement accusé de la force.

Dy à gauche : 28; à droite : 30

- La motilité volontaire de la face est presque normale, le malade peut contracter tous les muscles faciaux, froncer les sourcils, faire la moue; siffler est plus difficile.

Les mouvements de la langue sont normaux; celle-ci présente au repos une légère trémulation discrète.

Pas de troubles de la diadococinésie; les mouvements d'émiettement, de marionnettes s'effectuent aisément.

Aussi bien dans les muscles cervicaux que dans ceux des membres il est à noter que la force dynamique est nettement inférieure à la force statique.

L'épreuve de la résistance de S. Holmes donne des résultats normaux.

L'asynergie, la dymétrie, l'ataxie font absolument défaut.

Mouvements associés et synergiques. — Ils sont beaucoup plus troublés.

Signe du poing. — La flexion volontaire énergique des doigts dans la paume ne s'accompagne pas de l'extension du carpe à l'état normal.

Signe de l'oreille. — Dans le mouvement actif du froncement de sourcils, l'élévation du pavillon de l'oreille est seulement ébauchée.

Signe de la flexion combinée de la cuisse et du tronc (Babinski) positif des deux cotés.

Par contre, les mouvements associés de la tête et des yeux sont normaux.

Mouvements automatiques. — Extrêmement troublés. La marche est très pénible, et la progression à petits pas ne peut se faire qu'à condition que le sujet soit soutenu ou s'appuie sur deux cannes ; les actes de se lever de s'asseoir, de se coucher sont très difficiles.

La mimique faciale expressive est nulle ; il en est de même pour la mimique des gestes. Tous les mouvements automatiques que le sujet peut exécuter sont extrêmement lents.

Motilité pharyngo-laryngée (Dr Chabert). — Le 24 mars 1920, on constate une parésie de l'hémivoile droit, la perte du réflexe pharyngé ; un léger retard dans l'adduction de la corde vocale gauche, laquelle semble insuffisamment tendue (parésie du thyro-aryténoïdien interne).

Le 20 octobre 1920, parésie de l'hémivoile droit. Les mouvements d'adduction et d'abduction sont normaux mais la corde gauche reste flasque.

En janvier 1921, l'examen laryngologie montre la persistance de tous ces troubles.

Tonus musculaire. — Peu modifié. Dans le décubitus dor-

sal le sujet peut garder sans fatigue apparente la tête non soutenue au-dessus du plan du lit (Phénomène de l'oreille psychique). Pas de catalepsie.

Réactions électriques. — Normales. Sauf dans les grands pectoraux.

Troubles de la parole. — Celle-ci est nasonnée, monotone, bredouillée, incompréhensive parfois. Le timbre en est très bas ; assez souvent le malade répète le même membre de phrase (auto-écholalie) avec rapidité (pulsions verbales).

Etat psychique. — Affaiblissement de la mémoire des faits récents, pas d'affaiblissement réel de l'intelligence, effectivité normale. Pas de troubles confusionnels, ni d'idées délirantes.

Sensibilité. — 1° Subjective, normale ;

2° Objective, normale pour le tact, la piqure, la température. Stéréognosie intacte. Sens des attitudes segmentaires conservé. Léger écartement des cercles de Weber à la pulpe digitale (8 mm.).

Baresthésie : le malade perçoit exactement un poids de 200 grammes à la pulpe des doigts, sensibilité, ostéo-périostie normale.

Réflexivité. — 1° *Tendineuse.* — Les R. rotuliens vifs, surtout du côté droit en raison de l'amyotrophie de la cuisse fracturée. Disparition complète des mouvements pendulaires après l'évocation du réflexe rotulien. R. achilléen et médio-plantaires normaux. Pas de signe de Piotrowsky.

La percussion du calcanéum droit provoque une contraction contra-latérale des adducteurs, celle du calcanéum gauche une flexion du pied ;

La percussion de l'épine iliaque antérieure droite détermine un mouvement contro-latéral de rotation interne de la cuisse la percussion de l'épine gauche est négative.

Pas de clonus du pied ni de la rotule.

Les réflexes stylo-radiaux, radio-pronateurs, tricipitaux sont vifs des deux côtés.

2° *Cutanés*. — Réflexes plantaires en flexion.

Excitabilité musculaire mécanique, exagérée dans les grands pectoraux.

Réflexes pilo-moteurs normaux.

Réflexes vaso-moteurs, vaso-motricité. Les réflexes sont normaux. Souvent le malade a des bouffées de chaleur avec stermophobie.

Sphincters. — Besoins d'urines fréquents sans incontinence. Pas de gâtisme.

Troubles oculaires. — Cercle sénile très accusé. Réactions pupillaires à la lumière diminuée à l'accommodation, convergence normale, fond d'œil normal.

Troubles viscéraux. — Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine. Le cœur est normal la tension s'élève à Mx 21 Mn 12/2 (au Vaguez-Lauby).

La réaction de Bordet-Wassermann est négative dans le sang.

Le 30 mai 1921, même état des réflexes, et de la motilité automatique (marche).

La motilité volontaire par contre est absolument normale. Grande rapidité des mouvements alternatifs de flexion, extension des membres.

Nous pourrions rapprocher de ce cas, le malade présenté par MM. Monier-Vinard et d'Alsace à la Société de Neurologie d'avril dernier.

Comme le fit remarquer M. Lhermitte au cours de cette séance.

« Le très intéressant malade que présente M. Monier-Vivard ressemble pas plus d'un côté au nôtre (Obs. I). Ce sont, si l'on veut, des frères pathologiques. Tous deux sont atteints de pseudoparalysie bulbaire avec conservation des mouvements volontaires. Le déficit porte dans les deux cas sur les fonctions automatiques de la marche, de la phonation de l'articulation.

On observe une akinésie spontanée des plus nettes accompagnée de la perte de la mimique faciale et gesticulatoire. Pour deux tiennent donc un peu du syndrome parkinsonien. »

Ce malade présentait en outre du rire et du pleurer spasmodique, ce qui l'apparente avec le deuxième malade dont l'observation suit.

OBSERVATION II

R... Honoré, 72 ans, jardinier.

Entré à l'Hôpital, en juillet 1917.

Rien de particulier à noter dans les antécédents.

La maladie actuelle aurait débuté progressivement en 1902.

A la fin de sa journée de travail le malade dit qu'il se sentait très fatigué et ressentait de très violentes douleurs lombaires. Il n'a jamais eu d'émotions violentes.

L'examen à l'entrée pratiqué par le Dr Valensi noté sur la fiche d'observation permet de constater.

« Démarche à pas raccourcis ! le corps raidi, les bras ne suivant pas les mouvements de la marche

Raideur de la colonne vertébrale donnant une attitude figée au corps.

Pas de contractures. Pas d'incoordination ni d'ataxie. A la face asymétrie faciale gauche.

L'angle labial fortement attiré en haut et à gauche (spasme facial).

Réflexes pupillaires à la lumière et à l'accomodation normaux. Pas de nystagmus.

Réflexes rotuliens, achilléens vifs et égaux des deux côtés. De même pour les réflexes des membres supérieurs.

Cutanés plantaires : flexion bilatérale.

Examen le 5 mars 1920.

Aspect général parkinsonien catatonique.

La marche se fait à petits pas, le corps soudé, perte du balancement automatique des membres supérieurs.

Le facies est figé. Il exige cependant un sourire béat continu avec ébauche de rire spasmodique à la moindre excitation extérieure.

La salivation est abondante continuelle.

Les paupières supérieures sont mobiles volontairement mais défaut de clignement.

Dans la station couchée on obtient partiellement le relâchement de la rigidité des membres.

Il existe au membre supérieur gauche un signe de la roue dentée typique dans la flexion de l'avant-bras sur le bras.

Lorsqu'on palpe le triceps pendant ce mouvement passif on constate que cette décontraction fractionnée est surtout nette dans la partie externe du triceps.

Pas de signe de la roue dentée au niveau du biceps et du longs supinateur dans l'extension passive. A droite au contraire

le signe de la roue dentée est beaucoup plus net à la palpation du long supinateur et du biceps, et à peine ébauché pour le triceps.

Pas de signe de la roue dentée dans l'extension et la flexion de la jambe sur la cuisse de chaque côté.

Mouvements associés. — Flexion combinée de la cuisse et du tronc très marquée des deux côtés.

Signe du poing fermé dans la flexion des doigts dans la paume, diminution très marquée de la flexion de la main sur l'avant-bras.

Syncinésies d'imitation très marquées pour une série de mouvements. La flexion d'une main dans la paume détermine la flexion de la main de l'autre côté.

La flexion forcée de cette main détermine de plus la flexion de l'avant-bras sur le bras hétéro-latéral.

Syntomies d'automatisme. — La rigidité s'exagère très nettement dans tous les mouvements volontaires. Lorsqu'on demande au malade de s'asseoir par exemple, il contracte toute sa musculature des membres, du tronc et de l'abdomen.

Hypertonie intentionnelle. — Le relâchement volontaire des muscles des membres ne peut être obtenu. Au contraire il y a hypertonie dès que le malade essaie par exemple le relâchement du biceps ou du triceps.

Ce relâchement au contraire est obtenu facilement lorsqu'on imprime passivement à l'avant-bras une série de mouvements alternatifs de flexion et extension sur le bras.

Epreuves de passivité. — Ballotement plus marqué à gauche qu'à droite.

Pour les mouvement du poignet on constate que l'hyper-

tonie et plus nette à droite qu'à gauche. Le relâchement passif s'obtient plus difficilement du côté droit.

Adiadococinésie. — Nette à droite dans l'épreuve des marionnettes et de l'émiettement. A gauche des mouvements rapides se font cependant plus lentement que normalement, alors que passivement on les obtient aisément.

Tremblement. — Très menu, rapide, du type parkinsonien.

Au niveau des doigts de la main droite et quelques mouvements rapides de pronation et supinations s'opposant à l'adiadococinésie ci-dessus notée.

Rythmies. — Mouvements continuels rythmiques de rotation de la tête sur l'oreiller lorsque le malade est couché. Ces mouvements sont apparus depuis quatre ou cinq mois seulement. Lorsqu'on demande au malade qu'elle en est la raison il dit : « Ça me démange, je ne peux pas m'en empêcher. »

Troubles de la parole. — Parole bredouillée, nasonnée, assez rapide.

Dysarthrie mixte parkinsonienne et pseudo-bulbaire.

Examen oto-rhino-laryngologique (Dr Chabert).

1° Tremblement constant (langue et voile) ;

2° Le voile se contracte mal et se relève incomplètement ;

3° Pharynx normal ;

4° Cordes vocales, motilité volontaire normale mais au repos les cordes sont animées constamment de mouvements alternatifs peu étendus d'abduction et d'adduction.

Troubles de la déglutition persistants. Engouement sans rejet de liquides par le nez.

Ebauche de rire, spasmodique (sourires continuels).

Réactions pupillaires normales.

Pas de troubles de la *sensibilité superficielle ou profonde.*

Réflexivité. — Tendineuse, rotuliens, achilléens, médio-plantaires égaux et vifs au membre supérieur normaux.

Cutanés abdominaux existent.

Cutanés plantaires, cutanés dorsal du pied, signe de Babinski à gauche.

Cutanés palmaires : à droite, la fonction de l'éminence hypothénar détermine le pronator-phenomen avec flexion des doigts dans la paume.

Pas de signe d'Oppenheim, ni de Raymond et Guillaïn à l'avant-bras ; à gauche, la friction de l'éminence hypothénar détermine la flexion des doigts et l'adduction du pouce.

Réflexes de défense. — Les réflexes d'automatisme sont très nets ; signe des raccourcisseurs par pincement dorsal ou friction ou piqure plantaire. Retrait brusque beaucoup plus rapide que le malade ne peut le provoquer volontairement.

Etat psychique. — Léger état déficient, amnésie de fixation, indifférence émotionnelle, pas d'idées délirantes.

Etat du cœur et des vaisseaux. — Claquement aortique du deuxième bruit. Pas de souffle.

Artères un peu scléreuses (radiale et temporale). Urines, ni sucre, ni albumine.

Le 25 mars 1921, aurait fait une chute dans l'après-midi, chute sans perte de connaissance (ictus ?) Le lendemain matin à la visite, le malade est alité mais on ne constate pas de modification dans l'état précédemment observé, autre qu'une accentuation de la trémulation du membre supérieur droit

et une très légère trémulation de la main gauche. Le malade peut marcher et se lever.

Le 30 mars, poussée thermique, à l'auscultation foyer de râles fins à la base gauche avec submatité. Toux légère. Pas d'expectoration. Huile camphrée (20 cc.) Electragol intramusculaire (5 cc.) pendant trois jours.

Le 3 avril, langue rôtie, le foyer de broncho-pneumonie s'étend, un petit foyer à la base droite. Etat général très mauvais.

Le 4 avril, décès.

A côté des signes pseudobulbaires classiques plusieurs faits, comme on peut le voir, se dégagent de ces observations.

1° *Les troubles moteurs* sont caractéristiques. Ils frappent l'automatisme et laissent intacte la motilité volontaire.

Nous avons vu que chez nos malades le mécanisme de certaines fonctions synergiques était troublé.

Les perturbations apparaissent surtout dans la marche qui se fait à petits pas, le tronc restant dans une attitude soudée, les membres supérieurs ayant perdu leur balancement harmonique.

Ces troubles s'opposent à l'intégrité de la force musculaire, à la possibilité d'exécuter des mouvements volontaires rapides (obs. I).

Ces troubles paraissent liés à des modifications du tonus; ce sont des hypertomies d'automatisme (Lhermitte et Cornil) alors, que le malade pendant le repos est au relâchement musculaire complet, il

apparaît une hypertomie manifeste dès qu'il essaie de se lever, ou de marcher.

Parfois cela devient une véritable hypertonie intentionnelle rappelant la paratonie de Dupré, le malade contractant ses muscles alors qu'on lui demande de les relâcher.

Le fait important est que ces troubles sont la signature de l'altération du système strié et permettent presque un diagnostic de localisation quand on les observe.

2° *Du Facies* figé comme dans la paralysie agitante nous dirons peu de chose, sinon qu'il est caractéristique du masque parkinsonien. Parfois cette amimie s'accompagne de troubles dans l'association synergique de certains mouvements de la face.

3° A côté de ces troubles de l'automatisme et complétant l'analogie avec la maladie de Parkinson, s'observe un *tremblement* ayant les caractères de celui de la paralysie agitante, ainsi que de la salivation continuelle avec bouffées de chaleur au visage.

4° D'autre part les troubles de la série pseudobulbaire atteignent quelques fonctions automatiques spéciales, déglutition, phonations, avec parfois tremblement des cordes vocales, articulation des mots.

Il est évident que si la voie motrice est très légèrement atteinte on peut observer une ébauche de signe de Babinski unilatéral comme dans l'observation II, et ceci nous rapproche de la forme du syndrome pseudobulbaire d'origine cortico-bulbaire avec at-

teinte des voies motrices, que nous n'avons pas à étudier ici.

Tels sont rapidement esquissés les troubles particuliers sur lesquels nous devons insister. Ils apportent une contribution à l'étude des fonctions d'automatisme, qui sont actuellement à l'ordre du jour depuis que les travaux sur la physiologie pathologique du corps strié ont montré toute l'importance des voies extrapyramidales.

DIAGNOSTIC

Comme on peut déjà le constater, le syndrome parkinsoniens {des pseudo-bulbaires s'oppose cliniquement à la maladie de Parkinson classique. Le caractère différentiel de cette dernière avec les syndromes parkinsoniens post-encéphalitiques et séniles, ont fait l'objet de plusieurs communications de M. Lhermitte. Dans la discussion de la Réunion annuelle de la Société de neurologie il a précisé les éléments qui s'opposaient à la conception uniciste de la maladie de Parkinson.

Nous nous écarterions de notre sujet en revenant sur les arguments étiologiques et anatomiques qui ont été fournis. Mais nous résumerons dans un tableau schématisique les divers points qui, pour MM. Lhermitte et Cornil, opposent les différents syndromes parkinsoniens à la maladie de Parkinson *typique classique*.

Diagnostic différentiel de la maladie de Parkinson et des syndromes parkinsoniens

	Maladie de Parkinson typique	Syndromes parkinsoniens post-encéphalitiques	Syndromes parkinsoniens du vieillard
Age	A partir de 40 ans.	Sujets jeunes 20 à 40 ans.	Vieillards.
Etiologie	Inconnue.	Encéphalite épidémique. Virus de von Wissner, Levaditi et Harvier.	Artériosclérose cérébrale.
Clinique et Evolution	Evolution progressive, sans remission, surtout formes avec tremblement.	Evolution par accès, souvent rémissions, surtout formes catatoniques.	Début brusque par ictus. Evolution progressive. Ictus répétés. Quelquefois signes pseudo-bulbaires et lacunaires surajoutés.
Anatomie pathologique	<i>Macroscopique</i> ment, pas de sclérose vasculaire. <i>Microscopique</i> ment, atteinte du système pallidal et désintégration nigérianne.	<i>Caractères macroscopiques</i> de l'encéphalite. <i>Microscopique</i> ment, infiltration des gaines périvasculaires, foyers infectieux.	Caractères macroscopiques. Lacunes de désintégration.
Thérapeutique	Améliorée par scopolamine.	Amélioration par injections intra-veineuses d'urotropine.	Pas de traitement.

Comme on peut le voir, le syndrome parkinsonien sénile se distingue donc étiologiquement, cliniquement et anatomiquement de la maladie de Parkinson.

Parmi les syndromes des artério-scléreux lacunaires il y aura lieu cependant de distinguer deux formes cliniques (Lhermitte et Cornil).

1° La première que nous avons prise comme sujet de ce travail et la *paralysie pseudo-bulbaire parkinsonienne*. Nous l'aurons résumée en quelques traits quand nous aurons rappelé qu'à la série parkinsonienne : rigidité générale du corps, perte de l'initiative

cinétique, amimie, s'adjoignent des troubles de la série pseudo-bulbaire plus ou moins frustes ; dysphagie avec engouement, dysarthrie caractéristique, ébauche de rire et de pleurer spasmodique, aspect pleurard du visage.

2° La deuxième que l'on a appelée le *parkinsonisme des lacunaires* présente également des symptômes parkinsoniens, mais aussi d'autres plus diffus, dus à une localisation différente des lacunes de désintégration.

A ce sujet, nous rapporterons l'observation suivante :

Parkinsonisme. — Mme L..., âgée de 79 ans, est entrée à l'hospice P. Brousse le 10 juin 1918. Rien à signaler dans les antécédents.

L'examen à l'entrée montre que les réflexes sont normaux les pupilles également.

Cœur : tachycardie.

Examen fait le 5 juillet.

Facies complètement figé. Parkinsonien inexpressif malgré les excitations. Hypertonie très marquée des segments proximaux aux membres, supérieurs et inférieurs, l'abduction des cuisses est impossible.

Réflexes plantaires : tendance à l'extension à gauche et à droite = 0.

Réflexes rotuliens : existent un peu vifs, achilléens : aux membres supérieurs vifs.

Les membres inférieurs sont en demi-flexion et l'extension passive est impossible.

Sensibilité : semble normale.

Amyotrophie diffuse, exaltation de la contractilité idiomusculaire. Le cou est raide, la tête inclinée à droite avec une immobilité de statue. Aucun mouvement passif du cou.

Le 5 juillet.—Les muscles du cou sont saillants sous la peau, la mobilisation des bras semble être assez douloureuse.

Etat psychique. — Affaibli ; cependant la malade répond exactement à certaines questions. — « Souffrez-vous ? mais je n'ai pas mal. »

Elles ne reconnaît pas son infirmier.

Pronator-phenomen d'Oppenheim à l'avant-bras gauche positif.

Pas de troubles de la déglutition ni de la phonation.

13 juillet. — *Etat psychique* : Démence sénile typique. Conservation de l'automatisme psychologique dans les questions simples posées.

Désorientation dans le temps et l'espace. Elle ne sait plus où elle est.

Ne parle pas, reste assise toute la journée.

Amnésie complète, pas de troubles réflexes ni sphinctériens. Démarche à petits pas, typique.

15 juillet. — Affaiblissement considérable, aspect catatonique figé, langue sèche.

Ponction lombaire : 12 centimètres cubes liquide clair, pression au *clande* (malade couchée, 15-6 à la fin) ; 54 leucocytes pour 50 millimètres cubes ; urée : 0,35 : alb. : 0,30.

A cette observation dont le type est surtout caractérisé par la rigidité nous pourrions ajouter celle

publiée par M. Lhermitte à la Société de Neurologie, et dont la vérification anatomique a été contrôlée par l'examen histologique de coupes sériees que nous avons pu examiner nous-même au laboratoire d'Anatomie pathologique de la Faculté.

Mme S..., âgée de 75 ans est entrée à l'hôpital P. Brousse à Villejuif le 4 décembre 1920 pour « fatigue générale et sénilité. »

L'interrogatoire ne permet de relever aucun antécédent pathologique, héréditaire ou personnel intéressant. La malade a eu 5 enfants dont 4 sont morts en bas âge d'affections indéterminées. Ménopause à 48 ans.

C'est au cours de l'année 1918 que la malade s'est aperçue d'un tremblement des membres supérieurs, lequel aurait débuté par la main droite. Depuis cette époque le tremblement a été toujours s'accroissant. Jamais la malade n'a présenté d'ictus, de syncope ou d'étourdissement ; jamais non plus elle n'a remarqué de faiblesse particulière d'un membre.

Le 25 décembre 1920, Mme S..., entre à l'infirmerie pour des phénomènes généraux consistant en une asthénie générale extrême, accompagnée de troubles gastro-intestinaux.

A l'examen, on est frappé par la pâleur du visage et la maigreur de la malade. L'appétit est très diminué mais jamais ne se sont produits des vomissements. La palpation du ventre ne permet de déceler aucune tumeur et l'examen radioscopique est négatif.

Les bruits du cœur sont sourds, la tachycardie accusée, le pouls faible et dépressible. La tension artérielle est abaissée (max : 11. min, 8 Vaquez-Laubry).

L'examen de l'appareil respiratoire ne montre rien d'anormal, les urines ne contiennent ni sucre ni albumine.

Malgré l'absence des symptômes objectifs, nous émettons l'hypothèse d'un néoplasme occulte de l'intestin en raison du méloëna qu'aurait présenté le malade du 22 au 24 décembre.

Examen neurologique. — On est immédiatement frappé par l'existence de tremblement parkinsonien typique des membres supérieurs. Les oscillations en sont rapides, rythmées ; elles disparaissent pendant le mouvement volontaire pour reparaitre lorsque celui-ci est achevé.

De temps en temps le tremblement s'atténue et s'efface spontanément. Ce tremblement consiste en mouvements réguliers de pronation et de supination de la main accompagnés parfois de mouvements de flexion et d'extension de la main sur l'avant-bras. Le tremblement est plus accusé du côté droit.

Motilité. — Tous les mouvements s'effectuent correctement mais avec une lenteur manifeste au membre supérieur (Bradycinésie). Par d'incoordination ni de dysmétrie.

La démarche est hésitante et lente. Aucune pulsion. La station debout est normale et l'on ne relève aucun trouble de l'équilibre.

Tonus musculaire. — La musculature des membres inférieurs a gardé un tonus sensiblement normal ; il n'en est pas de même aux membres supérieurs. Sur ceux-ci l'*hypertonie* est manifeste. Le déplacement passif des segments du bras est rendu difficile du fait de l'hypertonie. Celle-ci s'exagère pendant les mouvements passifs, rapides, elle s'atténue lors des mouvements volontaires mais ne disparaît

pas ainsi que l'atteste d'ailleurs la lenteur des mouvements.

La décontraction musculaire s'effectue dans les biceps par saccades (signe de la roue dentée).

L'hypertonie semble plus accusée à gauche qu'à droite, du reste la flexion passive de la main gauche est sensiblement moins marquée que du côté opposé.

Les attitudes passives sont conservées par le bras gauche (catalepsie).

Facies. — Il présente un vague aspect pleurard assez inexpressif ; la malade peut contracter aisément tous les muscles de la face. Motilité des globes oculaires normale.

Sensibilité. — Conservée à tous les modes d'excitations superficiels et profonds.

Réflexivité : a) *tendineuse.* — Réflexes affaiblis aux quatre membres et parfaitement égaux. Cependant la percussion de face antérieure du tiers inférieur de la jambe provoque l'extension du pied avec flexion des orteils (signes de Pié-trowsky).

b) *Cutanée.* — Réflexes plantaires en flexion bilatérale ; abdominaux normaux ; palmaires, absents.

Motilité organique. — Les muscles de la langue, du pharynx, du voile palatin, du larynx se contractent normalement.

Organe des sens. — Aucun trouble apparent. Pupilles égales qui réagissent normalement.

Etat psychique. — Légère obnubilation intellectuelle sans démence.

La mort survient le 26 décembre par asystolie progressive.

Autopsie. — Le tractus digestif est normal. ¶ Les lésions viscérales apparentes sont celles de l'asystolie.

Encéphale. — Les 'méninges et les circonvolutions du cerveau sont d'aspect normal. Après durcissement par le formol, on pratique une série de coupes horizontales des hémisphères cérébraux ; on constate alors deux foyers nécrotiques (lacunes intéressant les membres internes du noyau lenticulaire. Des deux côtés une partie du segment interne du globus pallidus est détruit complètement et son tissu remplacé par une cavité aux parois irrégulières.

Le *Putamen* présente quelques criblures périvasculaires. La capsule interne et le noyau caudé semblent normaux.

Le locus niger, est, au moins dans sa partie supérieure, dépigmenté. Les pédoncules cérébraux, la protubérance, la bulbe et le cervelet ne présentent aucune lésion apparente.

En résumé, cet aspect clinique du *parkinsonisme* des lacunaires présente donc, outre les troubles de la série parkinsonienne, certains symptômes qui relèvent de la distribution de foyers de désintégration.

La réflectivité tendineuse et cutanée est troublée ; il apparaît en outre des réflexes d'automatisme ou de défense, comme dans les formes pseudobulbaires, il existe de l'hypertension artérielle traduisant la sclérose du système circulatoire, lésions que l'on peut vérifier à l'autopsie.

CONSIDÉRATIONS ANATOMIQUES

Depuis les récents travaux de R. Hunt et de Tretiakoff l'anatomie pathologique de la maladie de Parkinson vraie a particulièrement attiré l'attention des chercheurs.

Nous sortirions du sujet bien précis qui nous a été tracé, si nous insistions longuement sur les très intéressantes publications parues à ce sujet et dont l'exposé a été fait dans le rapport de M. Souques à la Société de Neurologie. Mais au cours du congrès récent de Neurologie, une très intéressante discussion eut lieu sur la localisation des lésions histologiques de la maladie de Parkinson et MM. Foix, Lhermitte et Cornil apportèrent des faits qu'il faut retenir.

Dans l'ensemble, nous croyons avec ces derniers auteurs, qu'il y a une *distinction anatomique* fondamentale à établir entre la maladie de Parkinson classique et les syndromes parkinsoniens du vieillard.

Les *altérations macroscopiques* sont évidentes dans le dernier cas : qu'il s'agisse de syndrome parkinsonien du pseudo-bulbaire ou de parkinsonisme sénile des lacunaires : un fait est frappant c'est, la

présence de *lacunes de désintégration* où de *foyers malaciques* détruisant le globus pallidus des deux côtés ou incomplètement les trois segments du noyau lenticulaire.

L'étude histologique confirme d'ailleurs les caractères de ces foyers lacunaires typiques affectant les formes décrites par P. Marie et Ferrand.

A ces lésions s'ajoutent des altérations vasculaires : sclérose artérielle avec parfois oblitération et même calcification des vaisseaux.

D'ailleurs de nombreux faits ont confirmé cette manière de voir. Le plus typique nous semble être celui de Lemos (1).

Il s'agissait d'une malade atteinte de psychose systématisée progressive chez laquelle se développèrent simultanément des troubles pseudo-bulbaires et parkinsoniens.

L'examen de l'encéphale pratiqué par M. et Mme Vogt montra outre des foyers lacunaires une atrophie du striatum, du pallidum avec dégénérescence partielle des fibres strio-pallidales.

Comme le disent MM. Lhermitte et Cornil : « jointe aux faits si démonstratifs de paralysie pseudo-bulbaire de l'enfant liés soit à l'état *marbré* (Vogt) soit à la nécrose progressive du corps strié (maladie de Wilson), l'observation de Lemos apporte la preuve anatomique de l'existence d'une variété très spéciale du syndrome parkinsonien d'origine striée ».

La maladie de Parkinson *vraie* s'oppose anatomiquement à ces syndromes parkinsoniens séniles. *Macroscopiquement* en effet on ne voit rien à la coupe sériée des noyaux gris centraux. Pas de lacunes, pas de zones de ramollissement. L'examen du *locus niger* seul, montre une dépigmentation remarquable (Tretiakoff-Foix.)

L'étude histologique précise par contre l'existence d'altérations particulières dans les corps striés (R. Hunt) s'étendant même à tout le système pallidal.

Il s'agit d'une atrophie régressive des éléments de ce système. Outre leur diminution numérique et volumétrique les cellules sont modifiées.

« Il y a chromatolyse évidente avec dégénérescence vacuolaire et surcharge en lipochrome du cytoplasme. »

MM. Lhermitte et Cornil enfin ont montré grâce à une technique de coloration due à Boufiglio-Casamajor, l'existence de granulations métachromatiques basophiles dans tout le système pallidal, ce qui pour ces auteurs apporte un appui à leur opinion.

Pour terminer nous dirons que dans le syndrome parkinsonien des hémiplésiques moteurs, il est évident qu'à la lésion des noyaux gris s'ajoute l'altération du faisceau pyramidal dans la région correspondante de la capsule interne.

CONCLUSIONS

1° Dans le tableau clinique du syndrome pseudo-bulbaire peuvent s'observer des signes dont le caractère parkinsonien est tel, qu'il devient difficile dans certains cas de préciser le diagnostic entre le syndrome pseudo-bulbaire et la paralysie agitante.

2° A côté des troubles dysarthriques et dysphagiques, de la démarche à petits pas, relevant du syndrome pseudo-bulbaire, on observe en effet l'aspect figé du visage, l'immobilité du tronc et des membres, les modifications de la motilité automatique rappelant le syndrome parkinsonien.

3° Le diagnostic avec la maladie de Parkinson type sera basé sur le début plus précoce de cette dernière, son évolution progressive sans ictus, et ses caractères histologiques particuliers.

4° En effet la maladie de Parkinson est caractérisée anatomiquement, *d'une part par l'absence de lésions macroscopiques du corps strié*, d'autre part par l'existence d'altérations histologiques spéciales du système pallidal, coïncidant avec une désintégration des « locus niger ».

Le syndrome parkinsonien du pseudo-bulbaire au

contraire est dû à des lacunes de désintégration du corps strié visibles à l'autopsie. Leurs caractères microscopiques sont ceux décrits par P. Marie et ses élèves.

5° L'ensemble des constatations cliniques et anatomiques permet donc avec M. Lhermitte et Cornil d'isoler dans le syndrome pseudo-bulbaire une forme parkinsonienne due à des altérations lacunaires du système pallidal.

BIBLIOGRAPHIE (1)

- BRISSAUD. — Leçons cliniques sur les maladies nerveuses, t. II, p. 305 et 307
- BRISSAUD ET SOUQUES. — Art. paralysies pseudobulbaires in Traité Charcot-Buchard, 1904, p. 231.
- COMTE. — Des paralysies pseudobulbaires. Thèse Paris, 1900.
- DÉJERINE. — Séméologie des affections du système nerveux. Paris, 1914, p. 152.
- ERNST. — Syndromes parkinsoniens consécutifs à l'encéphalite léthargique. Thèse Paris, 1921, p. 152.
- FERRAND. — L'hémiplégie des vieillards. Les lacunes de désintégration cérébrale. Thèse Paris, 1902.
- HALIPRÉ. — Paralysies pseudobulbaires. Thèse Paris, 1894.
- HUNT (Ramsay). — A contribution to the functions of the corpus striatum (Transactions of the Neurological Association, 1919, p. 104).
- Les systèmes moteurs statique et cinétique (Annales de Médecine, t. I, n° 2, fév. 1921).
- LHERMITTE (J.). — Les syndromes anatomo-cliniques de corps strié (Annales de Médecine, 1920, n° 2, p. 116).
- Les syndromes parkinsoniens (La Vie médicale, 20 mai 1920, p. 611).
- LHERMITTE (J.) ET CORNIL (L.). — Syndrome strié du vieil-

1. Nous n'avons indiqué dans cet index bibliographique que les travaux se rapportant directement au sujet. Nous avons de plus pris connaissance des divers travaux parus sur la Maladie de Parkinson, ainsi qu'on en trouvera l'indication dans la thèse récente de Ernst.

- lard à double expression symptomatique : Pseudobulbaire et Parkinsonienne in *Revue neurologique*, 3 mars 1921, n° 3, p. 299.
- Sur un cas de syndrome strié chez l'adulte (*Revue neurologique*, 1921, p. 574).
 - Un cas de syndrome parkinsonien. Lacunes symétriques dans le globus pallidus (*Revue neurol.*, 1921, n° 2, p. 189).
 - Les lésions de la maladie de Parkinson (Réunion annuelle de la Société de Neurologie, 5 juin 1921).
 - Séméiologie et formes cliniques des syndromes parkinsoniens du vieillard (Réunion annuelle de la Société de Neurol., 5 juin 1921).
- LHERMITTE (J.) ET CUEL. — Forme ponto-cérébelleuse de la paralysie pseudobulbaire (*Société de Neurol.*, 7 avril 1921 in *Revue Neurol.*, n° 4, p. 365).
- MONNIER-VINARD ET DALSACE. — Syndrome pallidal (*Société de Neurol.*, 7 avril 1921; *R. Neurol.*, 1921, n° 4, p. 381).
- MOUTIER. — Paralysie pseudobulbaire in *Pratique Neurologique de P. Marie*. p. 807.
- MEIGE. — Discussion Communication Lhermitte Cornil (*Société Neurol.*, 3 mars 1921 in *R. N.*, 1921, p. 305).
- SOUQUES. — Les Syndromes parkinsoniens (Rapport à la Réunion neurologique annuelle, juin 1921).
- TRÉTIAKOFF. — Les lésions du locus niger dans la maladie de Parkinson. Thèse Paris, 1919.
-

Impr. de la Faculté de Médecine, 15, rue Racine, Paris. — 5170-21
